Aus der Chirurgischen Klinik der Universität
zu Münster i.W.
Direktor: Prof. Dr. Coenen

Über syphilitische Knochenerkrankungen

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der
Hohen Medizinischen Fakultät der Westfälischen
Wilhelms-Universität zu Münster i.W.

vorgelegt von

Hildegard Quante
aus Münster i.W.

Münster i.W. 1934

Druck Heinrich Buschmann, Münster i.W., Drubbel 17/18

Dekan: Professor Dr. Esch.
Referent: Privatdozent Dr. Hellner.
Korreferent: Professor Dr. Coenen.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

„Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster i.W."

Die Syphilis, hervorgerufen durch die Spirochaeta pallida, gehört zu den chronischen Infektionskrankheiten. Sie ist charakterisiert durch die Rezidivbildung, die, nach oft langen Latenzperioden, sämtliche Organe und Systeme befallen kann. Gewisse Regelmäßigkeiten der Krankheitsentwicklung haben zu einer Einteilung in drei verschiedene Perioden geführt, die zeitlich voneinander gesondert sind und sich verschieden schnell folgen können:

1. die Primärperiode,
2. die Sekundärperiode,
3. die Tertiärperiode.

An Stelle dieser schematischen Einteilung schlagen viele Autoren eine Einteilung des Krankheitsverlaufs in eine Frühlues, die die Primär- und Sekundärperiode umfaßt, und eine Spätlues (Tertiärperiode) vor.

Das Primärstadium umfaßt den Primäraffekt mit regionärer Lymphdrüsenschwellung, das Sekundärstadium zeichnet sich aus durch das Auftreten von Allgemeinexanthemen, das Tertiärstadium tritt oft nach langer Latenzperiode auf und kann alle Organe befallen.

Der syphilitische Primäraffekt erscheint an der Stelle, wo der Infektionserreger, die Spirochaeta pallida, in den Körper eingedrungen ist. Er hinterläßt nach seiner Ausheilung oft nicht die geringste Narbe. In anderen Fällen, wenn der Primäraffekt ulzeriert war, bleiben Narben zurück. Die Bildung des Primäraffekts ist in allen Fällen bedingt durch Infektion des Organismus mit dem syphilitischen Gift der Spirochaeta pallida. Das Sekundärstadium ist Zeichen einer Generalisierung des syphilitischen Virus. Die Krankheitserscheinungen sind über den ganzen Körper verteilt, befallen mit Vorliebe Haut und Schleimhäute, seltener innere Organe. Die Erscheinungen beruhen im wesentlichen auf Hyperaemie und oberflächlichen entzündlichen Infiltrationszuständen, die als Roseolen oder Papeln auftreten. Die Effloreszenzen entstehen als Folge von Auswachsen und Proliferieren der Spirochaeten in Depots, die in den verschiedenen Geweben, insbesondere der Haut, angelegt werden.

Im sekundären Stadium der Syphilis, das ungefähr zwei bis vier Jahre dauert, wechseln Latenzperioden mit Rezidiven ab, bis diese immer seltener werden und die sekundär syphilitischen Erscheinungen infolge spezifischer Behandlungen oder spontan abklingen, und die Patienten einen vollkommen geheilten Eindruck machen.

Durch eine genügend lange Behandlung kann vollständige Heilung im Sekundärstadium erreicht werden, sogar Spontanheilung ist in seltenen Fällen möglich. In den ungeheilten Fällen kommt häufig nach oft langen Jahren anscheinend vollständiger Gesundheit die Syphilis von neuem zum Ausbruch. Dann ruft sie ganz andere Erscheinungen hervor als das Sekundärstadium, und man spricht von Tertiär- oder Spätlues.

Es kommt vor, daß spätsyphilitische Erscheinungen auftreten, ohne daß Zeichen einer Frühsyphilis vorausgegangen sind.

Ueber die Aetiologie der Spätsyphilis bestehen viele Theorien. Heute steht fest, daß auch die spätluetischen Produkte Spirochaeten enthalten müssen; denn sie konnten mit Erfolg auf Tiere übertragen werden. Aber die direkte Veranlassung zur Entstehung tertiärer Syphilide ist auch heute noch nicht ganz geklärt.

Die Prozesse, die die Spätsyphilis in den verschiedensten Organen hervorrufen kann, äußern sich im wesentlichen in zwei Formen. Einmal bilden sich mehr oder weniger diffuse chronische interstitielle Entzündungen, dann tritt die Syphilis der Spätperiode in Gestalt umschriebener Knoten und Knötchen auf, die als Gummiknoten (Syphilome) bezeichnet werden. Hierbei entwickelt sich eine Granulationswucherung, die auf ihre Umgebung destruierend wirkt und eine besondere Neigung zur fettigen Degeneration und namentlich zur Verkäsung besitzt.

Makroskopisch erscheinen diese gummösen Herde als gelatinöse oder festere Granulationsmassen, mit gelblichen Einsprengungen, oder mit manchmal fibrinähnlich, manchmal trocken-käsig aussehenden Bezirken.

Mikroskopisch sind die Gummiknoten als granulierende Entzündungsprodukte anzusehen, die besonders reich an Lymphozyten, oft auch an Plasmazellen sind. Sie lassen vielfach Fibroblasten und faseriges Grundgewebe erkennen, epitheloide und Riesenzellen sind seltener. Die Blutgefäße sind im Gegensatz zum Tuberkel reichlich. Sie zeigen Wandveränderungen, die in perivaskulären Zellinfiltrationen und einer chronischen Meso- und Endovaskulitis bestehen. Tritt im Zentrum eines Syphiloms Nekrose auf, so lassen sich nach Kaufmann drei Zonen unterscheiden: in der Mitte die verkäste oder verfettete Masse, dann folgt faserreiches Bindegewebe mit Spindelzellen und vereinzelten epitheloiden und Riesenzellen, als äußere Zone findet man zell- und gefäßreiches wucherndes Bindegewebe.

Die Gummiknoten können nach Erweichung der käsigen Massen zu Fisteln und Geschwüren Veranlassung geben, die charakterisiert sind durch ihre meist runde Form, durch steil abfallende, wenig

unterwühlte Ränder, welche den oft kraterförmigen Grund mit nekrotischem, oft eiterndem Gewebe umgeben.

Erst wenn die ganze zerfallende Masse unter oft langdauernder Eiterung ausgestoßen ist, führen allmählich einsetzende Granulationen zur Vernarbung.

Die Syphilis ergreift im Spätstadium am häufigsten das Skelett, oft werden verschiedene Knochen zu gleicher Zeit befallen. Die Knochenveränderungen treten in zwei Formen auf:

1. in einer zerstörenden Form, als gummöse Periostitis, Ostitis und Osteomyelitis.
2. in der hyperplasierenden, als ossifizierende Periostitis, Ostitis und Osteomyelitis.

Die gummöse Form der Spätsyphilis führt im Knochen als gummöse Periostitis zu oft sehr schmerzhaften, meist multiplen entzündlichen Schwellungen am erkrankten Knochen, die sich auf die Haut ausdehnen können. Sie können zum Durchbruch nach außen kommen und entleeren dann Blut, schmierigen Eiter und speckige nekrotische Massen. Die gummöse Ostitis, oder besser Osteomyelitis, verläuft dadurch etwas anders, daß sie anfangs nur wenig nachweisbare Erscheinungen macht, meistens aber sehr heftige Schmerzen hervorruft. Der Knochen wird nekrotisch, in ihm entstehen gummöse Bildungen, die zur Verdichtung und Verdickung der benachbarten Knochenteile führen. Beim Durchbruch nach außen treten ähnliche Erscheinungen wie bei der Periostitis auf, doch ist die osteomyelitische Form meistens umschrieben. Die entstehenden Knochennekrosen führen bei ungenügender Knochenneubildung zu Spontanfrakturen der erkrankten Knochen.

Bei der hyperplasierenden oder ossifizierenden Periostitis finden sich an einer oder mehreren Stellen entzündliche Veränderungen des Periosts. Seröse Durchtränkung der Knochenhaut, bestehend in einer zähen, klebrigen Flüssigkeit, und gallertigem, aufgelockertem Gewebe, läßt gegen den darunter liegenden Knochen gute Verschieblichkeit zu. Die Periostiten bilden flache, meist unter heftigen Schmerzen erscheinende Buckel. Der Krankheitsherd ist druckschmerzhaft, bei größerer Ausdehnung ist die bedeckende Haut, sonst normal, gerötet und geschwollen. Fieber kann vorhanden sein. Bei länger bestehender Periostitis kommt es durch Osteoblastenreizung zur Knochenneubildung, wodurch halbkugelige Knochenverdickungen entstehen können.

Die ossifizierende Ostitis und Osteomyelitis führt zu Knochenverlängerungen, die besondere Erscheinungen an der Tibia in Form der bekannten Säbelscheidentibia (Fournier) hervorrufen. Sie ist die Folge eines vollständigen inneren Umbaus, der zu einer so starken Ueberproduktion von Knochensubstanz führt, daß der gegebene Raum nicht ausreicht und die Tibia sich durchbiegt. Die Fibula, die sich an dem Wachstumsprozeß nicht beteiligt, verhält sich wie die Sehne zum Bogen.

Manche Autoren haben sich dahin ausgesprochen, daß Traumen eine Bedeutung in der Entwicklung der Spätsyphilis zuzusprechen ist: denn es werden auffallenderweise die hervortretenden, traumatischen Einflüssen besonders ausgesetzten Knochen bevorzugt. So beschreibt Gerwiz zwei Fälle von Lues tertiana, wo nach heftiger Kontusion des Unterschenkels daselbst in kürzester Zeit luetische Geschwüre auftraten. Campbell gibt in einer Sammlung von 80 Fällen 42 Tibiaaffektionen an, die er aus der Bevorzugung der Tibia für traumatische Einflüsse erklärt. Außer der Tibia werden ferner die häufigen Traumen ausgesetzten Schädelknochen, besonders das Stirnbein befallen.

Auf der anderen Seite wurde gelegentlich eine Spätsyphilis der Fibula, die äußeren Einflüssen wenig unterliegt, beobachtet, was gegen die wesentliche Bedeutung des Traumas spricht. Cividali, Löhlein und Coenen haben drei Fälle von Spätsyphilis des Wadenbeins beschrieben, von denen nur einer (Fall Cividali) mit einem Trauma in Zusammenhang zu bringen ist. Hierbei handelte es sich um einen Schreiner, der im Beruf dauernd mit der Außenseite des linken Unterschenkels gegen die Hobelbank stieß. Der Patient gab eine luetische Infektion nicht zu. Er hatte fünf Jahre lang ein Ulcus am unteren Drittel des Unterschenkels, die Fibula war verdickt, ihre Oberfläche unregelmäßig, die Haut über dem Ulcus war unverschieblich. Die Hauttemperatur des erkrankten Beins war 1—1,5 ° höher als rechts. Die Wassermannreaktion in Blut und Liquor war negativ. Trotzdem wurde die Diagnose eines Fibulagummis gestellt, weil variköse und tuberkulöse Erscheinungen fehlten, eine Glossopharyngeus- und Vagusparese, sowie ein leicht pos. Nonne-Apelt vorhanden war, schließlich eine Aortenektasie und Lebervergrößerung bestand. Die rapide Heilung des Geschwürs nach einer Salvarsan- und Quecksilberkur bestätigte die Diagnose.

Einen zweiten Fall eines Fibulagummis stellte Löhlein 1904 auf einer Sitzung der freien Vereinigung der Chirurgen Berlins vor. Man hatte bei einem Patienten auf Grund des objektiven Befundes und der mikroskopischen Untersuchung einen exulzerierten Unterschenkeltumor als Fibulasarkom diagnostiziert und die Operation vorgenommen. Bald nachher trat aber eine Schwellung der entsprechenden Inguinal-, der Iliacal- und Mesenterialdrüsen ein. Der Kranke war in einem sehr elenden Zustand, und an eine Exstirpation der Drüsentumoren war nicht zu denken. Es wurde eine Inunktionskur eingeleitet. Danach gingen die Drüsenschwellungen zurück, und der Mann erholte sich körperlich gut.

Von einem dritten Fall berichtet Coenen 1908. Es handelte sich um einen Orgelbauer aus Königsberg in der Mark mit einer faustgroßen Geschwulst der linken Wade, die mit dem Wadenbein fest verwachsen war und klinisch ganz den Eindruck eines peripheren Fibulasarkoms machte. Das sofort aufgenommene Röntgenbild zeigte eine Verdickung der Fibula durch periostale Auflagerung im Bereich des Tumors. Es wurde die Diagnose auf Fibulasarkom gestellt und die radikale Ope-

ration ins Auge gefaßt. Kurz vor der Operation gab der Patient, der bis dahin geleugnet hatte, eine luetische Infektion zu. Auf Grund dieser Enthüllung dachte man an ein sarkomähnliches Knochengummi. Als nach einer Jodkalibehandlung der Fibulatumor verschwand und der Patient vollständig gesundete, war die Diagnose einer Spätlues gesichert.

Seitdem die Wassermannsche Reaktion die Diagnose Syphilis in den meisten Fällen schon im Anfangsstadium sichert und eine genügend lange angewandte Therapie die Krankheit zur Ausheilung bringt, sind die Fälle von Tertiärsyphilis zur Seltenheit geworden, und die heute auftretenden Krankheitsbilder sind von besonderem klinischem Interesse.

Im Laufe des letzten Jahres kamen in der Chirurgischen Universitätsklinik zwei Patienten mit tertiärer Knochenlues zur Beobachtung. Einmal handelte es sich um die zerstörende oder gummöse Form der Spätsyphilis, der zweite Fall betraf die ossifizierende Spätform. Die erste Beobachtung betraf ein Fibulagummi. Die heute nur vereinzelt auftretenden spätsyphilitischen Knochenaffektionen gaben Veranlassung, auf diesen Fall näher einzugehen, zumal er auch wegen seiner äußerst seltenen Lokalisation von Interesse sein dürfte.

Fall I. Martha B., 53 Jahre alt, Kg. No. 2021, 1932. Vom 19. I. 1932 bis 5. III. 1932.

Anamnese: Die Patientin gab an, außer einer Rippenfellentzündung nie ernstlich krank gewesen zu sein. Sie ist seit 20 Jahren verheiratet, hat keine Kinder; im ersten Jahr ihrer Ehe war sie einmal gravide, es kam jedoch zur Fehlgeburt. Im Januar 1931 traten bei der Patientin ziehende Schmerzen im linken Unterschenkel auf, beim Gehen besonders heftig. Ueber zunehmende Schmerzen nachts klagte die Patientin indessen nicht. Drei Monate später schwoll der linke Unterschenkel an der Außenseite an und verfärbte sich blaurot. Bei Anwendung feuchter Umschläge besserte sich der Zustand nicht. Fieber bestand nie. Im Mai desselben Jahres zeigten sich auf der Brust einige Geschwüre, die immer mit einer speckigen Schicht belegt waren und erst nach einem halben Jahr ausheilten. Zur selben Zeit bemerkte die Patientin Drüsenanschwellungen in der Kreuzgegend, die zeitweise Schmerzen verursachten.

Befund: Es handelte sich um eine 53jährige Frau in gutem Ernährungszustand. Pupillen reagierten prompt auf Lichteinfall und Konvergenz.

Herz: o. B.

Lungen: o. B.

Leib weich, nicht druckempfindlich.

Leber nicht vergrößert, nicht druckempfindlich.

Patellar- und Fußsohlenreflexe gut auslösbar.

Achillessehnenreflex nicht sicher auslöbar.

Der linke Unterschenkel ist an seiner Außenseite in weiter Ausdehnung stark geschwollen und blaurot verfärbt. Die stärkste Schwellung und Verfärbung liegt über der Mitte des Unterschenkels. Betastung ergibt hier Pseudofluktuation und Schmerzhaftigkeit. Unterhalb des Schlüsselbeins liegen zwei je über fünfmarkstückgroße rote derbe Hautnarben, die reizlos und gegen die Unterlage gut verschieblich sind. Rechts am Halsschulterwinkel sieht man eine alte, blasse, strichförmige Narbe.

Neben der Wirbelsäule sind beiderseits in Höhe der Beckenkämme eine Anzahl bohnen- bis haselnußgroßer derber, nicht schmerzhafter Drüsen im Subcutangewebe. Die Haut darüber ist nicht krankhaft verändert.

Die Temperatur ist nicht erhöht. Die Wa-R. im Blut ist positiv.

Das Röntgenbild ergab folgenden Befund:

Die linke Fibula zeigt im unteren Abschnitt des mittleren Drittels eine etwa 4 cm lange Zerstörung, die in der Hauptsache die Corticalis umfaßt, aber stellenweise auch kraterförmig bis über die Mitte des Markraumes geht. Knochensubstanz fehlt hier zum Teil ganz, zum Teil weist sie Veränderungen des normalen Strukturbildes auf. Bälkchen sind hier spärlich, im einzelnen verdickt, unscharf abgegrenzt, z. T. nur als „Schatten" erkennbar. An der gegenüberliegenden Seite der Fibula besteht eine leichte Vorwölbung, die zur Hauptsache auf einer Verbreiterung des Periosts beruht. Die Cordicalis ist hier ebenfalls nicht scharf abgrenzbar, verschwommen und anscheinend z. T. zerstört. Die bereits erwähnte Periostverbreiterung, sogen. ossifizierende Periostitis, findet sich diffus auch unter- und oberhalb des Herdes.

In der Mitte des oberen Drittels sieht man noch einen zweiten Herd der Fibula. Auf der lateralen Seite findet sich ebenfalls Schwund der Corticalis, aber geringer als im unteren Herd, außerdem leichte umschriebene Zerstörung des Markraumes. Sie durchzieht den ganzen Knochen an dieser Stelle in Form eines schmalen Saumes, auch eine an der medialen Seite liegende, stark spindelförmige Knocheneinlagerung. Das Ganze macht das Bild einer Spontanfraktur innerhalb eines erkrankten Knochenherdes. (s. Abb. 1.)

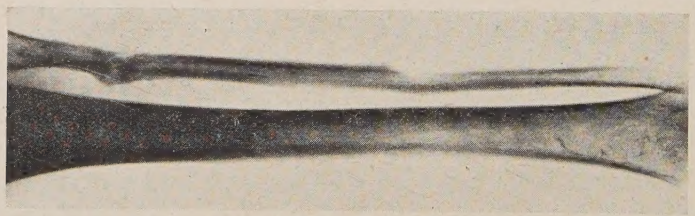


Abbildung 1

Hieraus ergab sich auf Grund der klinischen Untersuchung, des Röntgenbildes und der serologischen Ergebnisse als wahrscheinlichste Diagnose ein syphilitischer Knochenprozeß.

Die Operation (29. I. 1932, Prof. Coenen) bestätigte diese Vermutung.

Ueber der Mitte des linken Wadenbeins, im Bereich der Rötung und Schwellung, wird ein 7 cm langer Schnitt angelegt. Bei Durchtrennung des subkutanen Gewebes, also ob der Fascia cruris, tritt ein gelbbräunliches Granulationsgewebe hervor. Bei tieferer Spaltung wird dieses gelb, sieht aus wie Fettgewebe, aber ohne Träubchen, liegt pilzförmig auf der Fascia cruris, durchbricht aber durch ein etwa bleistiftdickes Loch die Fascia cruris und verbreitet sich im subkutanen Gewebe. Dieses pilzförmige Gebilde wird in Kirschgröße herausgehoben, wobei sich herausstellt, daß das gelblich gummiartige Gewebe sich unter der Fascia cruris weit nach fußwärts fortsetzt und etwa 1 cm unterhalb der zuerst genannten Durchbruchstelle die Fascie mit einem zweiten flachen Granulationsknopf durchbricht. Gelbliche (speckige) Massen setzen sich unterhalb der Fascie noch weit nach oben und unten hin fort, haben teilweise faserige Struktur und liegen zum größten Teil in der Muskulatur. Bei Excisionen aus dem Muskel zeigt dieser gelbliche Flecken und Streifen, z. T. schwielige Umwandlungen und hat ein Aussehen ähnlich wie bei einer wachsartigen Degeneration (s. Abb. 2). Die Wunde wird nach oben noch etwas gespalten, etwa

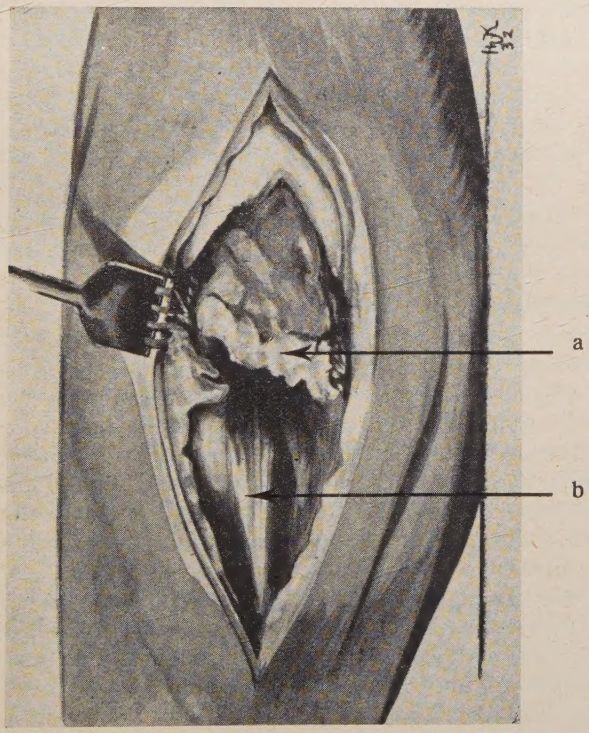


Abbildung 2. a) gummöses Gewebe. b) Muskel.

bis vier Fingerbreiten unterhalb des Wadenköpfchens. Man erkennt dann deutlich drei Zonen. Außer der Haut und dem normalen Subkutangewebe sieht man eine etwa $^1/_2$ cm dicke schwielige Masse, die aus der Muskulatur entstanden ist. Es folgt eine graugelbliche Zone, hart, aber nicht so glatt, wie die erste. Sie geht über in die gelblich und schwielig veränderte Peronealmuskulatur, die sich nach einwärts in eine wachsartig degenerierte Stelle umwandelt. Nach innen von diesen drei Zonen liegt ein graugelbliches, über Taubenei großes Gummi. Es wird als Ganzes herausgenommen und muß an der Muskulatur teilweise scharf losgetrennt werden, worauf eine glattwandige schwielige Höhle zurückbleibt. Zwischen Peronaei und Wadenbeugemuskulatur geht noch ein gelber Zapfen nach oben; er wird ausgekratzt und entfernt. In der Tiefe des oberen Wundwinkels, gerade unter den drei genannten Zonen, stößt man mit dem Löffel auf den Knochen. Er ist von verdicktem Periost bedeckt, rauh und wird an der Stelle, wo sich das Gummi befand, ausgestemmt. Der Knochen ist sklerosiert. Diese Stelle entspricht dem im Röntgenbild sichtbaren oberen Herd mit der Spontanfraktur des Knochens. Im unteren Viertel des Schnittes sieht man um den Knochen herum graurötliche Granulationsmassen; der Knochen ist ebenfalls zerstört, entsprechend dem unteren Herd im Röntgenbild.

Ungefähr vier Wochen nach der überstandenen Operation konnte die Patientin, die während dieser Zeit mit Salvarsan nachbehandelt wurde, geheilt entlassen werden.

Nach schriftlicher Mitteilung vom 25. 3. 1933 befindet sich die Patientin jetzt in einem ausgezeichneten Gesundheitszustand. Irgendwelche Beschwerden seitens des Unterschenkels sind nie wieder aufgetreten.

Es handelte sich demnach um eine syphilitische Erkrankung des linken Unterschenkels, ausgehend von der Fibula. Die Diagnose mußte zahlreiche differentialdiagnostisch in Frage kommende Erkrankungen berücksichtigen.

Aus dem Befund des Unterschenkels, der zwar mit größter Wahrscheinlichkeit wegen seiner Lokalisation in nächster Nähe der Fibula auf einen sich dort abspielenden Prozeß, der auf die Weichteile übergegangen war, hinwies, ergab sich zunächst nichts für eine bestimmte Krankheit so Charakteristisches, daß übrige Erkrankungen ausgeschlossen werden konnten. Differentialdiagnostisch mußte man sowohl an maligne Tumorbildung (Sarkom) als auch an entzündliche Vorgänge — Tuberkulose, chronische Osteomyelititis und Osteomyelitis gummosa — denken.

Erst das Ergebnis genauer klinischer, röntgenologischer und histologischer Untersuchungen, über die im einzelnen oben berichtet ist, schließlich der chrarakteristische Operationsbefund ließen die eindeutige Diagnose eines Fibulagummis stellen.

Wegen der ausgedehnten Schwellung des Unterschenkels im Bereich der Fibula mit seiner rötlichbläulichen Verfärbung kam anfangs der

Verdacht einer malignen Tumorbildung auf, die sich von der Fibula auf die Weichteile ausgedehnt haben konnte. Allerdings war ein vom Periost ausgehendes Sarkom mit größter Wahrscheinlichkeit auszuschließen; denn sein wichtigstes Symptom, rapides Wachstum, fehlte hier. Vielmehr dachte man wegen seiner langsamen Entwicklung an ein zentrales Sarkom, das sich durch ziehende Schmerzen auszeichnet und anfangs die Weichteile freiläßt. Dieses Symptom stand in Einklang mit der Anamnese, nach der, wie die Patientin angab, erst nach drei Monate anhaltenden Schmerzen eine Anschwellung des Unterschenkels bemerkt wurde. Fragwürdig wurde die Diagnose eines Sarkoms auf Grund der Lokalisation an der Knochendiaphyse, die nur in den seltensten Fällen vom osteogenen Sarkom betroffen ist. Außerdem sprach das Alter der Patientin gegen die maligne Geschwulst, die fast immer jüngere Menschen befällt. Ebenso fehlte eine für Sarkom verdächtige vermehrte Venenbildung der die befallene Stelle umgebenden Haut.

Die druckempfindliche Schwellung des Unterschenkels, die sich schleichend, ohne Fieber, mit wechselnd starken Schmerzen entwickelt hatte, konnte ferner den Verdacht einer Tuberkulose erwecken. Gegen die Diagnose sprach ebenfalls in gewissem Grade das Alter der 53jährigen Patientin; denn für Tuberkulose praedisponiert ist das Jugendalter, wenn auch ältere Menschen nicht immer verschont bleiben. Auch der gute Allgemeinzustand, der negative Befund an den inneren Organen, besonders den Lungen, das negative Ergebnis der P i r q u e t'schen Intrakutanimpfung ergaben keinen Hinweis auf eine tuberkulöse Entzündung. Außerdem ließ auch hier die Lokalisation an der Diaphyse eines Röhrenknochens, die nach K ü t t n e r nur in 0,28 % aller Knochen- und Gelenktuberkulosen befallen ist, die in Frage gezogene Diagnose zweifelhaft erscheinen.

Auf Grund der in Erscheinung getretenen Symptome konnte als weitere entzündliche Erkrankung eine chronische Osteomyelitis nicht ausgeschlossen werden. Zwar gab die Anamnese keinen Anhaltspunkt für diese Krankheit. Es fehlte das Vorangehen einer akuten Osteomyelitis oder parostaler Knochenmarkseiterungen, die in ein chronisches Stadium übergehen. Ebensowenig wußte die Patientin von einer in der Jugend vielleicht aufgetretenen leichten Form der akuten Osteomyelitis, die mit geringer Temperaturerhöhung, Schmerzen und geringer Anschwellung einzelner oder mehrerer Knochen verläuft und in wenigen Tagen ohne zum Ausbruch zu kommen, verschwindet, um in späteren Jahren von neuem aufzuflackern. Auch gibt es Fälle von chronischer Osteomyelitis, die, wenn auch selten, selbständig einer haematogenen Ansiedlung von Eitererregern im Knochen folgen, ohne vorher irgendwelche Erscheinungen hervorgerufen zu haben. Ebenso wie bei der differentialdiagnostisch in Frage kommenden Tuberkulose machten auch hier Alter der Patientin und Sitz der Erkrankung eine chronische Osteomyelitis unwahrscheinlich. Während jedoch die Tuberkulose sich mit Vorliebe in den platten

Knochen abspielt, befällt die chronische Osteomyelitits zwar die Röhrenknochen, aber hier die Meta- und Epiphyse.

Als dritter Entzündungsvorgang rückte schließlich eine Osteomyelitis gummosa in den Vordergrund. Neben dem Alter der Patientin, der Lokalisation des Prozesses am Röhrenknochen, wenn auch der Sitz in Nähe der selten befallenen Fibula Zweifel aufkommen ließ, dem langsamen, fieberfreien Krankheitsverlauf gaben die für eine tertiäre Hautsyphilis charakteristischen Narben unterhalb des Schlüsselbeins einen Hinweis auf die Diagnose. Auch die Anamnese, die eine Fehlgeburt angab, enthielt einen Anhaltspunkt für eine syphilitische Infektion. Der stark positive Ausfall der auf Grund dieser Tatsachen angestellten Blut- und Liquoruntersuchungen brachte die Vermutung einer Spätlues sehr nahe, trotzdem von einer syphilitischen Infektion nichts bekannt schien.

Die im Röntgenbild deutlich in Erscheinung tretenden Zerstörungen bestätigten den auf Grund klinischer Symptome angenommenen Verdacht, daß es sich um einen Knochenprozeß handelte, der sekundär die Weichteile ergriffen hatte. Zwei zerstörte Herde deuteten eher auf einen entzündlichen Vorgang hin als auf maligne Tumorbildung, die sich gewöhnlich an einem Punkt lokalisiert, außerdem fehlte die für ein Sarkom typische Struktur. Man erkennt sie an radiär gestellten, senkrecht zur Knochenebene verlaufenden, feinsten dunklen Linien, den „spiculae", die durch ein unschärferes Netzwerk miteinander verbunden sind. Außerdem stellte die in diesem Fall klar zutage tretende Periostitis die Diagnose eines Sarkoms in Zweifel. Wenn auch das Röntgenbild mit größter Wahrscheinlichkeit auf eine gummöse Entzündung der Fibula hindeutete, so konnte doch nach diesem Befund eine Tuberkulose nicht ganz ausgeschlossen werden; denn charakteristische Knochenveränderungen, die für einen der beiden Krankheitsprozesse sprechen, fehlten. Immerhin stellten mangelnde Knochenatrophie, charakteristisch für eine Tuberkulose und Beteiligung des Periosts einen tuberkulösen Prozeß in den Hintergrund. Die Zusammenfassung klinischer und röntgenologischer Untersuchungen, außerdem der stark positive Blut- und Liquorbefund wiesen mit größter Wahrscheinlichkeit auf eine syphilitische Erkrankung der Fibula hin.

Die vorgeschrittenen Knochenzerstörungen und die ausgedehnten Veränderungen der umgebenden Weichteile, außerdem die Langwierigkeit der Krankheit machten eine Ausräumung der entzündlichen Massen notwendig, wenn eine Ausheilung zustande kommen sollte.

Bei der Operation (Prof. Coenen) entfernte Gewebsmassen ergaben nun folgenden mikroskopischen Befund:

Die im Knochen ausgekratzten Gewebsteile lassen an einer kleinen umschriebenen Stelle noch etwas Fett- und erythropoetisches Gewebe erkennen. Das übrige Gewebe ist im einzelnen nicht zu differenzieren. Es handelt sich vorwiegend um völlig nekrotisches Granulationsgewebe. Die an einzelnen Stellen sichtbaren Gefäße sind vollkommen verschlossen. Zieht man Elastikafärbung heran, so sieht man die erhaltene Elastika der Gefäße.

Das Innere der Gefäße ist durch nekrotisches Granulationsgewebe verschlossen. Irgendwelche umschriebene Granulationsknötchen in Form von Gummen und Tuberkeln sind nicht zu erkennen.

Die aus dem Muskel entfernten Gewebsstücke lassen auseinandergedrängte Mukelfaserbündel in weitem Abstand erkennen. Das zwischen ihnen befindliche Granulationsgewebe ist größtenteils nekrotisch und zeigt auch hier dieselben Gefäßveränderungen. Die Fettfärbung läßt keine ausgedehnte Verfettung der Nekrosen erkennen.

Danach handelt es sich um nekrotisches Granulationsgewebe, das keine spezifischen Formationen, wie Tuberkel oder Gummen,erkennen läßt. Lediglich Zuhilfenahme der elastischen Faserfärbung zeigt, daß die Ursache der ausgedehnten Nekrose in einer typischen Endarteriitis und Endophlebitis zu suchen ist, wie sie nur bei syphilitischen Gefäßerkrankungen vorzukommen pflegt.

Eine spezifische Spirochaetenfärbung im histologischen Schnitt fiel negativ aus, was aber bei derart ausgedehnten Nekrosen zu erwarten war. Wenn auch Endarteriitis und Endophlebitis obliterans nicht immer unbedingt für eine Syphilis sprechen, so konnte hier eine Tuberkulose infolge fehlender Tuberkel ausgeschlossen werden, die man, wenn auch in geringer Zahl, bei einem derart ausgedehnten und vorgeschrittenen Prozeß am Rande der Nekrose sicher irgendwo gefunden hätte.

Die letzte Bestätigung der Diagnose gaben also die für gummöse Veränderungen charakteristischen pathologisch-anatomischen Veränderungen und die histologischen Befunde.

Bei dem zweiten in der hiesigen Klinik beobachteten Fall handelte es sich um einen Knochenprozeß des rechten Schienbeins, der das für eine Ostitis deformans P a g e t charakteristische Bild einer Säbelscheidentibia hervorgerufen hatte und als solche diagnostiziert worden war. Eine später auftretende gummöse Zerstörung eines Wirbelkörpers legte die Vermutung nahe, einen ursächlichen Zusammenhang der beiden Knochenaffektionen an Tibia und Wirbelsäule anzunehmen. Es fragte sich, ob die als Ostitis deformans P a g e t diagnostizierte Unterschenkelerkrankung nicht luetischen Ursprungs sei, da ja auch die Spätform der Syphilis dieselben charakteristischen Veränderungen (Säbelscheidentibia) hervorrufen kann. Somit wäre diese Beobachtung ein Beitrag zur Theorie vieler Autoren, die dem Spätstadium der Syphilis eine wichtige Rolle in der Aetiologie der Ostitis deformans P a g e t zusprechen.

Bis in die neueste Zeit hinein wurde die P a g e t'sche Knochenkrankheit in Zusammenhang mit der Ostitis fibrosa R e c k l i n g h a u s e n gebracht, um deren Aetiologie die Wissenschaft noch streitet.

1925 wirft L o o s e r die Frage auf, ob die Ostitis fibrosa R e c k l i n g h a u s e n überhaupt ein selbständiges Krankheitsbild ist, oder ob sie mit der Ostitis deformans P a g e t identisch ist, wie die Auffassung vieler Autoren war.

Bei beiden Erkrankungen handelt es sich um Aenderungen im Knochenan- und -abbau, die eine vollständige Umänderung der Knochenarchitektur bedingen. Auf Grund röntgenologischer und histologischer Untersuchungen und klinischer Beobachtungen ist es gelungen, heute eine vollständige Trennung zwischen der Ostitis deformans Paget und der Ostitis fibrosa Recklinghausen zu ziehen, und heute ist die größte Anzahl der Autoren der Ansicht, daß beide Krankheitsprozesse unabhängig voneinander sind, wenn auch einzelne die Meinung vertreten, es handele sich nur um verschiedene Formen einer einzigen Krankheit, die sogar ineinander übergehen könnten, eine Frage, die in diesem Zusammenhang nur erwähnt werden kann.

Im Folgenden sollen die Paget'sche Ostitis deformans und die Ostitis fibrosa Recklinghausen kurz charakterisiert werden. Hierbei ist nur die generalisierte Form der Ostitis fibrosa und nicht die lokalisierte Form zu berücksichtigen. Letztere betrifft nur Jugendliche und äußert sich in Zysten, die im Innern des Knochens liegen. Ueber die Ursache der lokalisierten juvenilen Ostitis fibrosa ist überhaupt noch keine Einigung erzielt.

Bei der Ostitis fibrosa generalisata steht pathologisch-histologisch eine ungünstige Form des Knochenumbaus im Vordergrund. Es tritt eine Metaplasie des Markes in fibröses Gewebe ein. Der Knochen wird übermäßig stark abgebaut. Es findet eine Resorption des Knochens durch äußerst zahlreiche Riesenzellen statt. Im floriden Stadium wird dabei in Rinde und Mark nur sehr wenig neues junges Knochengewebe gebildet. Infolgedessen sind die befallenen Partien weich und brüchig, wodurch häufig osteomalazische Verbiegungen und Frakturen hervorgerufen werden. Durch den übermäßigen Abbau kommt es zu einer Anhäufung eines im Ueberschuß gebildeten Abbaugewebes, das als brauner Tumor bekannt ist. Durch Verflüssigung in diesen Gebilden stärksten Abbaues können schließlich Zysten auftreten. Braune Tumoren und Zysten erscheinen im Röntgenbild als helle Stellen im umgebauten Knochen. Die Aufhellungen sind entweder einheitlich, von rundlicher und ovaler Gestalt, oder sie lassen eine feine Felderung, eine wabige Struktur, durch zwischengelagerte feine Septen erkennen, denen Reste nicht ganz resorbierten Knochens entsprechen.

Bei der Ostitis deformans Paget hingegen stehen Sklerose und Hyperostose im Vordergrund. Infolge vermehrten Anbaus sind die Knochen verdickt, plump und verkrümmt. Die neuen Spongiosabalken sind spärlich und bestehen oft aus dicken retikulären Knochenmassen, in die an manchen Stellen osteoides Gewebe eingestreut ist. Im Gegensatz zur Ostitis fibrosa kommen Frakturen selten vor, häufiger sind Fissuren und Periostrupturen. Das Röntgenbild zeigt stark verbreiterte Knochenschatten, in denen Aufhellungen und wolkige Trübungen meist ohne scharfe Abgrenzung miteinander abwechseln und ein schwammähnliches Aussehen hervorrufen. Bisweilen sind fleckweise schärfer umgrenzte Aufhellungen eingesprengt, die zystischen Räumen entsprechen. Die Corticalis ist meist erheblich und unregelmäßig ver-

dickt. Zum Unterschied zur Ostitis fibrosa beteiligt sich das Periost fast immer am Wucherungsprozeß, der die Knochenoberfläche unregelmäßig wellig gestaltet. Lieblingssitz der Ostitis deformans sind Wirbelsäule, Schädel und Tibia. Der Krankheitsverlauf zieht sich oft durch Jahrzehnte hin, der merkliche Anfang ist erst im späteren Lebensalter, im Gegensatz zur Ostitis fibrosa, die fast nur das mittlere Lebensalter befällt.

1932 teilte Schmorl im einzelnen seine histologischen Untersuchungsergebnisse über die Ostitis deformans Paget mit. Er sieht als charakteristisches Zeichen für die Krankheit Mosaikstrukturen im erkrankten Gewebe an, worunter er Knochengewebe versteht, das sich aus kleinen unregelmäßig geformten, lamellär gebauten, mosaikartig aneinander gelagerten Knochenstückchen zusammensetzt, die durch unregelmäßig gebaute Abbaukittflächen voneinander getrennt sind. Die Mosaikstrukturen kommen dadurch zustande, daß Abbau- und Anbauvorgänge an demselben Knochenstück dicht nebeneinander ablaufen. Bei diesem Knochenumbau kommt es zur Entwicklung von dünnen, knorrigen, in der Mitte meist gut verkalkten Knochenbälkchen, die aus Bindegewebsknochen bestehen. Diese Bälkchen weisen keine Mosaikstruktur auf, erst wenn sie in lamellären Knochen umgebaut sind, treten Mosaikstrukturen an ihnen hervor. Nach Schmorl werden diese Mosaikstrukturen bei anderen mit Umbau einhergehenden Knochenerkrankungen im allgemeinen nicht gefunden; oder aber sie treten nur ganz umschrieben an wenigen Knochenbälkchen auf, so daß man sie nur nach eingehender Untersuchung findet.

Eine vollkommene Trennung zwischen Ostitis deformans Paget und Ostitis fibrosa Recklinghausen brachte der Nachweis von Epithelkörperchentumoren bei der letzteren. Seit Mandl im Jahre 1926 eine weitgehende Besserung der Ostitis fibrosa durch Extirpation derartiger Epithelkörperchentumoren erreichte, haben auch Gold, Boyd, Milgrim, Stearns und andere Chirurgen schnelle und auffallende Besserungen der Ostitis fibrosa nach Operationen von Epithelkörperchentumoren bestätigt.

Auf Grund dieser klinischen Feststellungen wird die Ostitis fibrosa zu denjenigen Systemerkrankungen gerechnet, bei denen es sich immer um eine Störung der normalen physiologischen Vorgänge im gesamten Stoffwechsel handelt, die das Skelett insuffizient macht. Sichtbarer Ausdruck einer Störung im Kalkstoffwechsel und einer Störung der Zusammenarbeit innerer Organe sind die Epithelkörperchenveränderungen. Offen zu lassen ist dabei noch heute, ob die Epithelkörperchentumoren Ursache oder Folge der Stoffwechselstörungen sind. Als krankheitsauslösendes Moment kommt meistens ohne Zweifel noch eine mechanische Wirkung hinzu.

Von einem Epithelkörperchentumor in einem klaren Fall von Ostitis deformans Paget ist jedoch bisher noch nie berichtet worden. Zur Klärung der Aetiologie der Paget'schen Erkrankung sind

in den letzten Jahren wenig Fortschritte gemacht worden, obwohl sich viele Autoren mit der Frage befaßt haben.

Paget beschrieb die nach ihm benannte Knochenerkrankung 1876 als seltene Form einer chronischen Entzündung.

Die Zahl der die Aetiologie behandelnden Theorien ist sehr groß, aber keine erfreut sich allgemeiner Anerkennung. Man hat versucht, Zusammenhänge zu schaffen mit malignen Tumoren, mit der Arthritis deformans, mit Störungen des kardiovasculären Apparates. Morpingo und Archangeli glauben an eine infektiöse Theorie. Bertz denkt an eine arteriosklerotische Grundlage.

Hirsch weist auf einen Zusammenhang der Ostitis deformans mit gewissen Augenerkrankungen hin und ist der Meinung, daß beide durch die gleiche Schädlichkeit, welche tuberculo-toxischer Natur ist, bedingt sind.

Eine große Anzahl von Autoren bringt die Ostitis deformans mit der ossifizierenden Form der Spätlues in Zusammenhang. Sie glauben an eine syphilitische Infektion bei der Paget'schen Krankheit. Die Ansicht dieser Autoren stützt sich auf folgende Gesichtspunkte:

1. Beide Erkrankungen bevorzugen dieselben Knochen und rufen typische Knochenveränderungen hervor, deren charakteristischste die bekannte Säbelscheidentibia ist.
2. Im Röntgenbild ist die Ostitis Paget von der Ostitis syphilitica nicht zu trennen.
3. In manchen Fällen hat man eine Ostitis deformans neben einer bestehenden Syphilis gefunden.
4. Die Ostitis deformans ist eine nicht häufig in Erscheinung tretende Krankheit. Bertz berichtet von 21 Fällen, die er unter 40 000 Patienten in Philadelphia beobachtete. Von der Seltenheit der syphilitischen Ostitiden habe ich anfangs bereits gesprochen.

Lannelongue vertrat schon 1903 die Meinung, es handele sich um Krankheitszustände, die mit der hereditären Syphilis in Zusammenhang ständen. In einer neueren Arbeit brachte Bertin-Mourot weitere Stützpunkte für die syphilitische Theorie: Er behandelte einen Fall mit positivem Wassermann erfolgreich mit Salvarsan. Ruiz weist auf die Arbeiten von Castex und Waldorp hin, die zwei Fälle von Ostitis deformans Paget beobachtet haben und zu dem Ergebnis kamen, die Ostitis deformans sei meistens luetischen Ursprungs. Dieser Ansicht schließt sich Ruiz an. Er beobachtete eine Patientin mit typisch Paget'schen Erscheinungen: Größerwerden des Kopfes, Verdickung von Femur und Humerus. Auf eine antiluetische Kur hin, trotz negativen Ergebnisses der Wassermann'schen Reaktion, glaubt er einen Stillstand im Verlauf der Krankheit festgestellt zu haben.

Dax zieht aetiologisch außer Heredität, Trauma, Gicht, Rheumatismus, Veränderungen des Nervensystems, Einfluß der Drüsen mit innerer Sekretion eine hereditäre Lues in Frage.

Thibierge verneint auf der anderen Seite einen syphilitischen Ursprung der Ostitis deformans auf Grund von serologischen, therapeutischen und klinischen Argumenten. Nach ihm ist das Ergebnis der Wassermann'schen Reaktion bei der Ostitis Paget nur in ungefähr 22 % der Fälle positiv. Auch die therapeutischen Erfolge sprächen gegen eine luetische Aetiologie; denn zahlreiche Fälle von Ostitis deformans besserten sich nicht trotz antisyphilitischer Behandlung. Ferner stützt er seine Behauptung auf klinische Untersuchungen. So glaubt er bei der Ostitis deformans Paget an eine nach außen konvexe Knochenverbiegung, bei der Syphilis dagegen besonders nach vorn. Außerdem erstreckt sich nach ihm die Ostitis deformans Paget über das ganze Skelett, was bei der Syphilis nie vorkommt, wenn sie auch nach und nach mehrere Knochen ergreifen kann. Schließlich stellt Thibierge radiologische und histologische Unterschiede fest.

Fribourg-Blanc berichtet 1926 über drei Fälle von Ostitis deformans. Er vertritt den Standpunkt, daß der angeborenen und auch der erworbenen Syphilis eine aetiologische Bedeutung zukommt. Er empfiehlt, auch wenn keine Syphilis bewiesen ist, eine antiluetische Behandlung. Wenn auch kein Verschwinden der Erscheinungen, so könne doch ein Stillstand in der Krankheitsentwicklung und ein Nachlassen der Schmerzen erzielt werden.

Jack beschreibt einen Fall von einem 46jährigen Patienten, bei dem veränderte Schädel-, Becken- und Röhrenknochen zur Diagnose einer Ostitis deformans Paget geführt hatten. Daß es sich hier aber trotz negativen Blut- und Liquor-Wassermann um einen syphilitischen Prozeß handelte, zeigte der Erfolg einer durchgeführten antisyphilitischen Behandlung.

Léri und Mathieu beobachteten 10 Fälle mit negativer Wassermann'scher Reaktion, ohne einen Schluß auf eine syphilitische Genese der Paget'schen Ostitis deformans ziehen zu wollen. Pueck und Pagès legen der syphilitischen Infektion großen Wert bei. Sie fanden unter 49 untersuchten Fällen 14 mal einen positiven Ausfall der Wassermann'schen Reaktion.

Aus diesen in der Literatur beschriebenen Fällen kann man schließen, daß der Syphilis für die Entwicklung der Ostitis deformans von vielen Autoren eine Rolle zugesprochen wird. Wenn manche Autoren eine luetische Infektion auf Grund negativer Blut- und Liquoruntersuchungen abstreiten, so kann man dem gegenüberstellen, daß ein negativer Ausfall der Wassermann'schen Reaktion kein Beweis für eine nicht vorhandene Lues ist. Nach Gaus fallen etwa 30 % sicher tertiär luetischer Fälle negativ aus.

Wenn einige Autoren annehmen, die Ostitis deformans Paget erstrecke sich stets über das ganze Skelett, wie es bei der Ostitis syphilitica nie der Fall sei, so geht daraus hervor, daß sie die Ostitis deformans nicht scharf von der Ostitis fibrosa Recklinghausen

trennen, die sich als Systemerkrankung auf sämtliche Knochen ausdehnt.

An Hand des folgenden in der Chirurgischen Klinik beobachteten Falles können die Beziehungen zwischen der Ostitis deformans Paget und einer luetischen tertiären Knochenerkrankung erörtert werden.

Fall II. Heinrich G., 54 Jahre alt. Vom 21. 7. 1932 bis 30. 7. 1932.

Anamnese: Patient war in der Jugend nie ernstlich krank gewesen. Im Winter 1929/30 schlug er beim Stolpern über einen Schienenstrang mit dem rechten Unterschenkel auf die Schienen. Der rechte Fuß, der ausgerenkt war, wurde vom Arzt gerade gestellt, und nach 14 Tagen konnte der Patient beschwerdefrei gehen.

Ein Viertel Jahr später traten an der Stelle des Unterschenkels, die bei dem Unfall aufgeschlagen war heftige Schmerzen auf. Auf Grund einer Röntgenaufnahme des rechten Unterschenkels wurde der Patient einem Spezialarzt überwiesen, der ihn nach vorheriger Blutprobe acht Wochen lang ambulant mit Salvarsan-Wismutspritzen behandelte. Als darauf der Unterschenkel vorn in der Mitte dick und heiß wurde, kam der Patient zur Operation zu Prof. Brandes in das Luisenhospital zu Dortmund. Ueber dessen Behandlung und Untersuchungen wird unten berichtet. 6 Wochen nach der Operation konnte der Patient entlassen werden. 14 Tage nach der Entlassung trat eine Gelbsucht mit zeitweise hohen Temperaturen und Schüttelfrösten auf. Der Patient wurde zuerst ambulant, dann im Krankenhaus behandelt, bis nach ungefähr 2 Monaten Besserung eintrat; er konnte beschwerdefrei gehen, sein Allgemeinzustand war gut. Ein halbes Jahr später, also ungefähr $1^1/_2$ Jahr nach dem Unfall, begab sich der Mann wegen plötzlich auftretender Schmerzen in der Wirbelsäule zwischen den Schulterblättern in ärztliche Behandlung. Nach Anwendung von Diathermie und Fichtennadelbädern gingen nach Ansicht des Patienten die Schmerzen vorübergehend zurück, um nach einigen Wochen erneut mit zunehmender Heftigkeit aufzutreten. Gleichzeitig stellte sich eine Lähmung des linken, 8 Tage später auch des rechten Armes und Beines ein. Als sich nach 5 Schmierkuren keine Besserung des Krankheitszustandes bemerkbar machte, wurde der Patient der Chirurgischen Universitätsklinik Münster überwiesen.

Befund:

Bei der Aufnahme (21. 7. 1932) des Patienten in der Chirurgischen Klinik wiesen heftige Schmerzen in der Wirbelsäule zwischen den Schulterblättern, vor allem der infolgedessen in der Universitäts-Nervenklinik aufgenommene neurologische Befund auf einen Prozeß der Wirbelsäule hin.

Die neurologische Untersuchung (Univ.-Nervenklinik) ergab folgendes Bild:

In beiden Armen stark ausgeprägte Spasmen, Atrophie der Muskulatur beiderseits; Radius-Periostreflex gesteigert, ebenso Sehnenreflexe. Rossolimo an der Hand positiv. Völlige aktive Bewegungsunfähigkeit der Beine, hier ebenfalls starke Spasmen, Patellarreflex

und Achillessehnenreflexe beiderseits stark gesteigert, Rossolimo und Oppenheim positiv; Babinski links auslösbar. Beiderseits unerschöpflicher Patellar- und Fußklonus. Lasègue'sches Zeichen beiderseits bei einem Winkel von 40—50° positiv.

Sensibilität: Hypaesthesie für alle Qualitäten, nach unten an Stärke zunehmend, ab D 5; darüber bis etwa C 4 reichend eine leicht hyperaesthetische Zone.

Eine Röntgenaufnahme der Wirbelsäule gab eine Klärung für diesen Befund.

Brust- und Lendenwirbelsäule links skoliotisch mit Kyphose geringen Grades. Spondylarthrosis deformans mittleren Grades. Sonst o. B.

Halswirbelsäule: (s. Abb. 3).

Abbildung 3

Auf dem Bild von vorn zeigt sich eine unregelmäßige Struktur des fünften H. W. K., der kleinfleckige Aufhellung aufweist und abgeflacht erscheint. Der sechste Halswirbelkörper ist in den fünften vollständig hineinprojiziert und von ihm nicht zu trennen. Auf dem Seitenbild sieht man den fünften und sechsten H. W. K. zusammengefallen und -gesintert, hinten abgeknickt (Abb. 4). Vor diesen beiden Wirbelkörpern finden sich unregelmäßig weiche strukturlose Schatten, die den Eindruck eines kalkhaltigen Abszesses machen.

Zur Sicherung der Diagnose wurde eine Myelographie durch Occipitalstich angeschlossen. Die Aufnahme zeigt, daß vollständige Passagehinderung am unteren Rand des vierten H. W. K. besteht (s. Abb. 4).

Abbildung 4

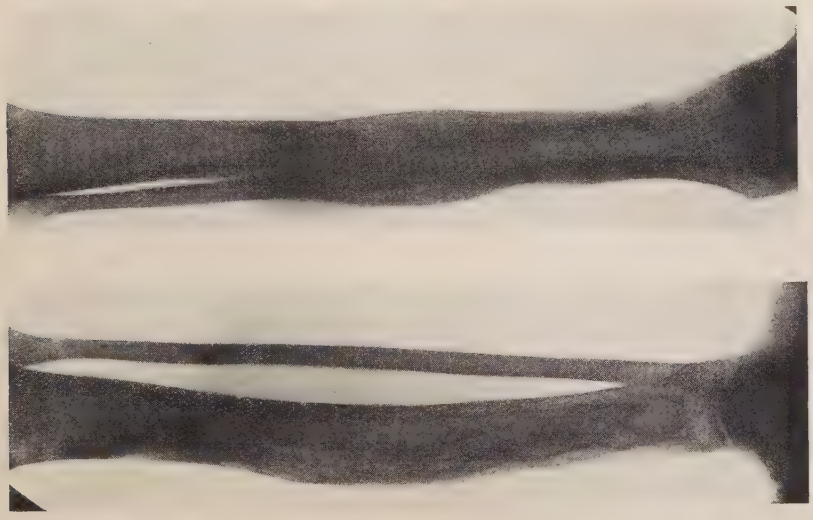
Auf Grund dieses Röntgenbefundes mußte es sich um einen entzündlichen Prozeß der Wirbelsäule handeln, wobei differentialdiagnostisch außer Tuberkulose die Syphilis in Frage kam.

Da das negative Ergebnis gründlicher klinischer Untersuchung des Patienten und der Anamnese, die keinen Anhaltspunkt für eine je durchgemachte Tuberkulose bot, diese Diagnose sehr unwahrscheinlich machte, mußte als Ursache dieses Krankheitsbildes unbedingt eine Syphilisdiagnose in den Vordergrund rücken trotz des negativen Ausfalls der Wassermann'schen Reaktion im Blut und Liquor.

Bei weiterer Untersuchung des Patienten wurde die Aufmerksamkeit auf eine starke Deformität der rechten Tibia gelenkt, die nach der Anamnese auf einen Unterschenkelprozeß hinwies, der sich im Anschluß an einen Unfall dort entwickelt hatte und nach seiner Abheilung nach ungefähr einem Jahr auffallende Knochenveränderungen hinterließ.

Die Tibia zeigte in großer Ausdehnung, mit Ausnahme des oberen Drittels, eine säbelbeinförmige Auftreibung nach vorn, sie war höckrig und knochenhart. Die Haut darüber, glänzend und etwas gespannt, machte den Eindruck einer P a g e t'schen Ostitis deformans.

R ö n t g e n b e f u n d : (s. Abb. 5 u. 6).



Abbildungen 5 und 6.

Die Tibia des rechten Unterschenkels zeigt im unteren Drittel eine zerstörte Struktur, die durch eine unregelmäßig verdickte Maschenstruktur auf sklerotischen Charakter schließen läßt. Verbreiterung des Schaftes und Schwingung nach vorn. Die Begrenzung ist überall erhalten, stellenweise uneben. Die Corticalis z. T. stark verdünnt. Keine besonderen periostalen Erscheinungen.

Im Hinblick auf den Wirbelsäulenprozeß, der den Verdacht eines syphilitischen Gummis erweckt hatte, trat die Frage auf, ob die Veränderungen des Unterschenkels nicht Reste einer abgeheilten Syphilis, und zwar der ossifizierenden Spätform seien.

Zur genauen Auskunft über den Verlauf der Tibiaerkrankung wandte sich die Klinik an Prof. B r a n d e s in Dortmund, der seinerzeit die Operation durchgeführt hatte. Nach brieflicher Mitteilung hielt dieser die Erkrankung des Unterschenkels für eine Ostitis defor-

mans Paget, die er auf Grund des Röntgen- und histologischen Bildes, wie auch des Operationsbefundes diagnostizierte.

Der Bericht von Prof. Brandes lautet:

Das Röntgenbild zeigte am 23. XI. 30 eine spindelförmige Auftreibung der rechten Tibia mit verdünnter Corticalis und fleckigen Aufhellungen der Markhöhle der Spongiosa, die von geflechtartigen, dichten Knochenbälkchen begrenzt sind.

Bei der Operation wurde versucht, das Periost von der kranken Tibiakante abzupräparieren, was aber nicht gelang, da das verdickte Periost mit dem höckerigen Knochen verfilzt war. Es wurde ein Periost-Knochenstück herausgemeißelt. Dabei zeigte sich unter der harten Corticalis weicher spongiöser Knochen.

Im histologischen Bild sieht man dichtliegende breite Knochenbälkchen von unregelmäßigem mosaikartigem Aufbau. An vielen Stellen zeigt sich lakunäre Resorption durch Riesenzellen. Osteoblasten sind nur in geringer Zahl vorhanden. Das Mark wird durch zellreiches junges Bindegewebe gebildet.

Der Diagnose Ostitis deformans Paget schloß sich auch Prof. Konjetzny an, der den Patienten ebenfalls untersuchte und in der Säbelscheidentibia auf Grund histologischer Präparate eine Ostitis deformans diagnostizierte.

Auch in der Chirurgischen Klinik wurde eine Probeexcision vorgenommen, welche denselben Befund ergab.

Mikroskopischer Befund:

Teils kompakter, teils spongiös gebauter Knochen. Das spongiös gebaute Knochengewebe zeigt einen regen Umbau. Es finden sich zum Teil Haufen von Osteoklasten mit starkem Abbau, z. T. osteoide Säume. Das Knochenmark ist rein fibrös und enthält zahlreiche Lymphozyten. Auch der kompakte Knochen zeigt am Rande vermehrten Abbau. Die Lamellensysteme bieten keine Besonderheiten. Im gesamten Knochengewebe sind keine Mosaikstrukturen erkennbar.

Es handelt sich demnach um einen 54jährigen Mann, bei dem eine klinisch und röntgenologisch gesicherte Ostitis deformans der Tibia vorlag. Gegen die Diagnose sprechen die im histologischen Präparat fehlenden, nach Schmorl aber für eine Ostitis deformans Paget unbedingt charakteristischen Mosaikstrukturen. Dabei ist allerdings zu berücksichtigen, daß die bei einer einzigen Probeexcision entnommenen Knochenmassen nicht unbedingt diese Mosaikstrukturen aufweisen müssen.

Bei dem gleichen Patienten ergab aber die weitere genaue Untersuchung, daß ein mit größter Wahrscheinlichkeit als luetisch anzusprechender Wirbel- und Rückenmarksbefund vorlag.

Bereits im Anfang der Krankheit war an eine Lues gedacht worden. Die Röntgenaufnahme muß auf einen luetischen Prozeß verdächtig gewesen sein; denn der Röntgenbefund veranlaßte dazu, den Patienten einem Spezialarzt zu überweisen. Dieser nahm nach vor-

heriger Blutprobe eine Quecksilber-Wismut-Kur vor. Leider ließ sich über den Ausfall der Blutprobe nachträglich nichts mehr ermitteln. Immerhin spricht die eingeleitete Therapie für ein positives Ergebnis.

Es liegt demnach der Auffassung nichts im Wege, die Wirbel- und Rückenmarkserkrankung, zusammen mit der luesverdächtigen Anamnese, und die Tibiaerkrankung als etwas aetiologisch Einheitliches aufzufassen.

Klinisch und röntgenologisch darf die Erkrankung der Tibia als P a g e t'sche Ostitis deformans bezeichnet werden. Aber die histologische Untersuchung, die keine Mosaikstrukturen nachweisen konnte, muß, wenn man sich an die S c h m o r l'sche Forderung hält, diese Diagnose ablehnen. Es ist jedoch die Frage, ob sich nicht bei einer anatomischen Untersuchung des ganzen Skeletts und größerer Knochenabschnitte, als sie die Probeexcision gestattet, die histologische Diagnose P a g e t'sche Ostitis deformans doch aufrecht erhalten läßt.

Es wird also besonders auf die Sektionsergebnisse derartiger Fälle in Zukunft zu achten sein.

Wir stehen jedenfalls vor der Tatsache, daß eine luetische Knochenerkrankung unter dem k l i n i s c h e n und r ö n t g e n o l o g i s c h e n Bild einer Ostitis deformans erscheinen kann. Selbstverständlich ist damit aber nicht gesagt, daß die Ostitis deformans luetischer Genese ist. Eine einzelne Beobachtung wie die von uns mitgeteilte kann nur dafür herangezogen werden, daß eine röntgenologisch und klinisch als Ostitis deformans zu bezeichnende Veränderung luetischer Natur sein kann, m. a. W., daß eine Tertiärlues auch als Ostitis deformans P a g e t klinisch und röntgenologisch in Erscheinung treten kann.

Diese Uebereinstimmungen beweisen aber nicht die aetiologische Einheit beider Erkrankungen. Hier müssen weitere pathologisch-anatomische Untersuchungen von genau klinisch jahrelang beobachteten Fällen die notwendige Klärung bringen. Als Stütze für die luetische Aetiologie der Ostitis deformans darf eine derartige rein klinische Beobachtung nicht herangezogen werden, und diese Forderung ist auch für andere nur klinisch beobachtete Fälle mit Entschiedenheit zu erstreben.

Literaturangabe.

Adler, Ernst: Beitrag zur Statistik der tertiären Lues. Berl. Klin. Wochenschrift 1902, Nr. 32. Ref. in: Monatshefte für prakt. Dermatologie Bd. 36, S. 463; 1903.

Bertillon, F.: La maladie osseuse de Paget, est-elle de nature syphilitique? Journ. des praticiens Jg. 35. Nr. 5. S. 77—78. Ref. in: Zentralorgan. f. d. ges. Chir. 1921, Bd. 14, S. 387.

Bertz, Edward L.: Osteitis deformans: a clinical and pathological survey. Intern. Klin. 2. Ser. 40, 106—120. (10. Ref. in: Zentralorgan. f. d. ges. Chir. Bd. 5, S. 259; 1930.

Buschke, A.: Syphilis. Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Hrsgb. von E. Riecke. S. 785—925; 1931.

Campbell, Willis C.: An analysis of bone and joint lesion of known syphilitic origin. Radiology Bd. 5, Nr. 2. S. 122—131; 1925. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 36, S. 726; 1927.

Cividali, Aldo: Sifilide del perone. Bull. d. scienze med., Bologna Bd. A, S. 319—327; 1926. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 39 S. 398; 1927.

Coenen, H.: Die praktische Bedeutung des serologischen Syphilisnachweises in der Chirurgie. Bruns' Beitr. zur klin. Chir. Bd. 60, S. 265—295; 1908.

Dax, Robert: Ueber Paget'sche Knochenerkrankungen. Bruns' Beitr. zur klin. Chir. Bd. 88, H. 3, S. 641—664; 1914.

Favre, M., H. Thiers et P. Lagèze: Notes cliniques sur une variété de déformation hypertrophique du bord antéro-interne des pieds. Contribution à l'étude des lésions syphilo-traumatiques. Journ. d. méd. de Lyon. Jg. 9 Nr. 201, S. 277—282; 1928. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 43, S. 480; 1928.

Frangenheim, Paul: Die Syphilis der Knochen. Hd.-Buch d. Haut- und Geschlechtskrankheiten. Bd. XVII, S. 168—212.

Fribourg-Blanc: Trois cas de la maladie de Paget. Journ. des Praticiens. No. 29, S. 466—472; 1925.

Garrè-Borchard: Erkrankungen der Knochen. Lehrbuch der Chirurgie. S. 620—651.

Gerviz, J.: Ein Trauma als veranlassendes Moment zur Offenbarung von tertiärer Lues. Vracebnaja Gazeta No. 15, S. 1124; 1927. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 41, S. 6; 1927.

Hempelmann, Louis Henry: Paget's disease of the bone. Etiology, pathology, differential diagnosis, prognosis, probable endocrine origin. Med. clin. of North America, St. Louis, Bd. 4, No. 3, S. 829—834; 1920. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 11, S. 434; 1921.

Jack, Cecil M.: Osteitis deformans. Americ. journ. of roentgenol. Bd. 9, No. 10, S. 626—628; 1922. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 21, S. 172; 1923.

Kappis, M.: Knochenerkrankungen. Chir. Diagnostik, II. Teil. S. 139—180; 1930.
Kaufmann, Eduard: Erkrankungen des Knochensystems. Lehrbuch d. spez. Patholog. Anatomie. Bd. 1, S. 849—896; 1928.
Kienböck, R.: Ueber die sogenannte „Ostitis fibrosa". Fortschr. auf d. Gebiet d. Röntgenstrahlen. Bd. 41, S. 34—38; 1930.
Lexer, Erich: Syphilis. Lehrbuch der allgem. Chir. Bd. I, S. 434—464; 1928.
Lenormant: Nécrose cranienne d'origine syphilitique. Soc. de Chir. Séance du 13. Mai 1923. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. No. 7, S. 293; 1924.
Léri, André et Mahtou: Enorme ostéome syphilitique du crâne. Bull. de la soc. franc. de dermatol. et de syphiligr. Jg. 32, No. 7, S. 331—334; 1925. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 34, S. 573; 1926.
Lewin, Philip: Osteitis deformans, with a report of three cases. Journ. of bone a joint surg. Bd. 4, No. 1, S. 45—67; 1922. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 17, S. 237; 1922.
Lièvre, J. A.: Rapports de la maladie osseuse de Paget, de la maladie osseuse de Recklinghausen et de L'osteose parathyroidienne. Paris Méd. 1932, S. 462—471. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 60, S. 248; 1933.
Löhlein: Freie Vereinigung der Chirurgen Berlins. 142. Sitzung, 1904. Ref. in: Zentr.-Bl. f. Chir. Bd. 31, S. 1473; 1904.
Looser, E.: Ueber die Zysten und braunen Tumoren der Knochen. Deutsche Zeitschr. f. Chir. Bd. 189, S. 113—188; 1925.
Meyer, Hermann: Knochenkrankheiten. Röntgendiagnostik in der Chirurgie. S. 37—140; 1927.
Pueck et Pagès: Maladie osseuse de Paget. Gaz. des Hôp. civ. et milit. Jg. 97, No. 56, S. 929—935; 1924.
Pick, L.: Zur anatomisch-röntgenologischen Differentialdiagnose der Syphilis und fibrösen Dystrophie der Röhrenknochen. Zentr.-Bl. f. Chir. Bd. 54, S. 2309—2311; 1927.
Plate, Erich: Ueber einen Fall von schwerer Knochensyphilis. Derm. Wochenschr. Bd. 69, S. 657—659; 1919.
Pollosson, E. et Dechaume, M.: Syphilome circonscrit du maxillaire inférieur à type hyperostose. Rev. de stomatol. Jg. 29, No. 6, S. 321—327; 1927. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 40, S. 707; 1928.
Rebattu, J. et Bertoin, R.: Ostéome hérédosyphilitique bilatérale des maxillaires supérieurs. Ann. des maladies de l'oreille, du larynx, du nez et du pharynx. Bd. 44, No. 12, S. 1244—1248; 1925. Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 35, S. 282; 1926.
Russi (Ancona): La sifilide vertebrale. (Rinasc. med. Jg. 4, No. 18, S. 421 bis 423; 1927). Ref in: Zentr.-Bl. f. Chir. Bd. 23, S. 1458; 1928.
Schmidt, M. B.: Krankheiten des Knochensystems. Pathol. Anatomie, hrsgb. von L. Aschoff. Bd. II, S. 179—230; 1923.
Schmorl, G.: Ueber Ostitis deformans Paget. Virchow's Arch. Bd. 283, S. 694—751; 1932.
Scholtz, Walther: Tertiäre Lues. Diagnose, Differentialdiagnose und Behandlung der Haut- und Geschlechtskrankheiten. S. 371 bis 385; 1930.
Schupp, Heinr.: Die Ostitis fibrosa Recklinghausen, ihre Abtrennung von anderen Knochenerkrankungen. Deutsche Z. Chir. 233, S. 195 bis 238; 1931.
Thibierge, Georges: L'osteide déformante de Paget, est-elle d'origine syphilitique? Paris Médic. 1924, S. 539—542.
Viamay (Lyon): Un cas d'ostéomyelite gommeuse à foyers multiples des deux tibia. (Arch. prov. de chir. 1901, No. 7). Ref. in: Zentr.-Org. f. d. ges. Chir. Bd. 34, S. 912; 1902.

Lebenslauf.

Ich, Hildegard Quante, wurde geboren am 12. September 1908 zu Münster i. W. als Tochter des Rektors Heinrich Quante und seiner Frau Elisabeth geb. Berning. Ich bin katholisch. Ich besuchte 4 Jahre die Volksschule, anschließend das Lyzeum und die realgymnasiale Studienanstalt der Annette von Droste-Hülshoff-Schule, die ich 1928 nach bestandener Reifeprüfung verließ. Seit Ostern 1928 studierte ich Medizin an den Universitäten Münster und Wien und bestand am 1. Dezember 1933 das medizinische Staatsexamen.